出生後2時間で手術介入した左室大動脈トンネルの1例

村山 史朗* 野村 耕司* 黄 義浩* 磯部 将*

症例は0生日男児，胎児期に高度な左室肥大と大動脈から左心室への逆流により左室大動脈トンネル(aorto-leftventricular tunnel: ALVT)の診断がつき，病院間連携をとり出生後2時間で緊急左室大動脈トンネル閉鎖術を施行した．トンネルは右冠尖-左冠尖交連部直上に位置し，径は8 mmであった．また大動脈弁は三尖であったが肥厚し開放制限を認め，右冠動脈起始異常も合併していた．弁の変形や手術侵襲を考慮し，大動脈側開口部のみ自己心膜でパッチ閉鎖した．術後軽度大動脈弁狭窄および逆流を認めたが，経過良好であり左室肥大，心機能の改善を認めた．日心外会誌 50 巻 1 号：15-18 (2021)

キーワード：左室大動脈トンネル；新生児；胎児診断；冠動脈起始異常

Aorto-Left Ventricular Tunnel: a Surgical Intervention at 2 Hours after Birth

Fumiaki Murayama*, Koji Nomura*, Yoshihiro Ko* and Sho Isobe* (Department of Cardiovascular Surgery*, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan)

A male infant was diagnosed with aorto-left ventricular tunnel (ALVT) because of advanced left ventricular hypertrophy and massive reflux from the aorta to the left ventricle during the fetal period. Aorto-left ventricular tunnel closure was emergently performed 2 h after birth in cooperation with the hospital where he was born. The aortic end of the ALVT was located above the right-left coronary commissure, and the measured diameter was 8 mm. The aortic valve was tricuspid, but it was thickened and the opening was limited; it was further complicated by a right coronary artery anomaly. Taking the valve distortion and surgical invasion into consideration, only the aortic end was closed using an autologous pericardial patch. Although mild aortic valve stenosis and regurgitation remained after surgery, the postoperative course was uneventful, and the left ventricular hypertrophy and cardiac function were improved. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 50: 15-18 (2021)

Keywords : aorto-left ventricular tunnel; neonate; prenatal diagnosis; coronary artery anomaly

左室大動脈トンネル(aorto-leftventricular tunnel: ALVT)は大動脈弁の外側に形成された大動脈壁内トンネルを介して，上行大動脈と左心室との間に交通を認める稀な先天性心疾患である．大動脈から左室への逆流により，胎児期から左室の拡大，および収縮力低下を認め，多くの場合出生後1年以内に心不全症状が出現する．トンネルの自然閉鎖例の報告¹⁾はあるが非常に稀であり，大半は診断後に外科的閉鎖が必要になる．今回われわれは胎児診断されたALVTに対して生後2時間でトンネル閉鎖術を施行し救命し得た1例を経験したので，文献的考察を加え報告する．

症 例

症例：0日男児，体重2.45 kg，身長47.6 cm.

現病歴：母体は25歳，妊娠34週1日に子宮内胎児発育不全，胎児心不全の所見を認め隣接する成人病院産婦人科を受診し，35週6日に胎児超音波検査でALVTと診断された．胎児超音波検査ではトンネルを介した大動脈から左室への高度逆流，左室収縮力低下，左室壁の緻密化障害様変化を来していた(Fig. 1)．トンネル径が7.6 mmと大きく出生直後の急激な循環破綻や冠動脈虚血の危険性を考慮し，分娩直後の手術介入の方針となった．あらかじめ術前シミュレーションとして隣接する成人病院産婦人科，麻酔科および当院心臓外科，循環器科，新生児科，集中治療科，看護部，臨床工学部，輸血部等の多職種合同で実際の各部署に人を配置し，人形を用いた模範搬送を行い本番に備えた．38週0日に予定帝王切開で娩出し，Apgar score 7/9点であった．分娩室で気管内挿管し娩出から16分で

2020年5月12日受付，2020年8月8日採用
Corresponding author: Fumiaki Murayama
Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan
*埼玉県立小児医療センター心臓血管外科
〒330-8777 さいたま市中央区新都心 1-2

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない．
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1

Fetal echocardiogram at 35 gestational weeks. (A) Showing dilated ascending aorta (AAo) and ALVT with its Ao orifice (the white arrow) (B) Short-axis view showing enlarged left ventricle (LV) wall increased trabeculations with non-compaction. RV=right ventricle.

Fig. 2

Preoperative transesophageal echocardiogram obtained immediately after birth. (A) Long-axis view shows ALVT and its aortic orifice (white arrow), Ao=aorta, LV=left ventricle. (B) Showing LV hypertrophy (double-headed arrow).

当院手術室に転院入室となった。手術室ではあらかじめ人工心肺を充填準備し、麻酔導入を進めつつ、循環器医と最終方針を協議した。経食道心臓超音波検査では胎児診断どおり ALVT を認め、拡張期の左室腔への高度な逆流、左室後壁拡張期厚 (LVPWd) 6.1 mm ($Z=+4.19$) と著しい肥厚、緻密化障害様の心筋変化を認めた (Fig. 2)。また左室駆出率 (LVEF) 30% と低下を認め、待機することによる突然死の可能性を考慮しただけに手術する方針とした。

手術：胸骨正中切開で到達、自己心膜を採取し、0.625% glutaraldehyde で固定した。拡大した大動脈基部の右室流出路寄りに隆起するトンネルを認めた。上行大動脈送血、上下大静脈脱血で人工心肺を確立し、動脈管をタニケットにて一時遮断した。左房 vent 挿入後大動脈を遮断し、トンネルを手動的に圧迫しつつ大動脈基部から血液心筋保護液を注入し、すみやかに心停止を得た。大動脈を基部から 15 mm 上方で横切開すると右冠尖-左冠尖交連部上方に左室との交通をもつ、径 8 mm のトンネル開口部を認めた (Fig. 3)。大動脈弁は三尖すべてが肥厚し可動性は不良であったが肉眼的にある程度の開放は認められた。また左冠

Fig. 3

Operative view. (A) Showing dilated ascending aorta (AAo) and an external bulge located between the aortic root and RVOT (right ventricular outflow tract). RA=right atrium, mPA=main pulmonary artery. (B) The aortic orifice closed using autologous pericardium and running 7-0 polypropylene stitches after transverse aortotomy. L=left coronary cusp, R=right coronary cusp, black triangle=left coronary orifice.

動脈は左冠尖 valsalva 洞から起始していたが、右冠動脈起始部は右冠尖 valsalva 洞内に認められず、逆行性心筋保護液を注入したがトンネル内への還流は認めず冠動脈トンネル開口も否定的であった。手術侵襲を最小限に止めるため、また肉眼的に大動脈弁開放不良は軽度であったため、大動脈弁への介入を回避し、トンネルの大動脈側開口部のみ自己心膜パッチを用いて 7-0 Prolene® で閉鎖し終了した。離脱直後から心房間、動脈管ともに両方向性血流を認め、動脈管閉鎖により血圧低下がみられたため、右室が全身への心拍出に寄与している可能性を考え、一時的な全身への拍出補助のため、心房間に 4 mm 交通を残し動脈管開放とした。動脈管血流調整のため胸骨は閉鎖せず手術を終了した。

術後経過：術直後の大動脈弁逆流は軽度、大動脈弁通過血流の流速は 2.9 m/s と軽度の狭窄は残存した。LVEF 46% とカテコラミン補助による改善を認めたが動脈管の血流は両方向性であった。第 2 病日に動脈管の血流は左右優位となり左室機能改善がみられたため動脈管は結紮した。第 6 病日に胸骨を閉鎖し、第 10 病日にカテコラミンは終了した。術後 3 カ月時に施行した心臓カテーテル検査では、左室-大動脈圧較差 24 mmHg、大動脈弁逆流 sellers 1 度、左室拡張末期圧 LVEDP 11 mmHg と軽度の大動脈弁狭窄は残存したが心機能の改善を認めた。また冠動脈は左バルサルバ洞から起始する単冠動脈であった。合併する気管軟化症に対する加療に長期入院管理を要したが、術後約 3 年が経過した現在、心エコーでは LVEF 75%、LVPWd 6.1 m (Z=+2.52) と心機能および左室肥大の改善を認め、カテーテル検査では左室-大動脈圧較差 17 mmHg、大動脈弁逆流 sellers 1 度、LVEDP 8 mmHg と大動脈弁においても経過良好であった。また ALVT 遺残交通はなく、心虚血変性も認めず外来経過観察中である。

考 察

ALVT は大動脈弁外側の大動脈壁内トンネルを介して、大動脈と左室との間に交通をもつ稀な先天性心疾患である。発生頻度は全先天性心疾患の 0.1% であり、男女比はおおよそ 2:1 で男児優位である¹⁾。大動脈側のトンネル開口部は通常 sinotubular junction より頭側に存在し²⁾、特に右冠動脈洞上が最も多く、次に左冠動脈洞上、左右冠尖交連部上の順に報告されている¹⁾。また大動脈弁異常や冠動脈起始異常などの合併も多く、本症例でも右冠動脈起始異常、大動脈弁狭窄症を認めた。

手術は、トンネル大動脈開口部の直接閉鎖では大動脈弁尖の変形を来し術後大動脈弁逆流を来す可能性があるため、パッチ閉鎖が推奨されている³⁾。本症例は、開口部が左右交連上部に 8 mm と大きく開口しており、直接閉鎖で

は弁変形の懸念があり、パッチ閉鎖を行った。一方、本疾患は大動脈側開口部のみを閉鎖すると術後トンネル瘤化により右室流出路狭窄の原因になることがあるため、左室側開口部を併せて閉鎖する例も報告されている⁴⁾。さらに冠動脈起始異常合併例で右冠動脈が ALVT から起始している場合、大動脈側および左室側開口部をパッチ閉鎖し、右冠動脈をトンネルから切離し上行大動脈に移植する方法⁵⁾や左室側開口部のみの閉鎖⁶⁾、冠動脈起始部が上部に位置する場合、大動脈側開口部のみの閉鎖⁷⁾などの方法が報告されている。本症例では術後に単冠動脈と判明したが、術中には右冠動脈トンネル内起始の否定に苦渋した。ALVT 重症例では十分な術前検査を行う余裕がないこともあり、つねに冠動脈起始異常に対する外科的修復を念頭に置いて手術に臨むべきであろう。

本疾患は数年以上無症状で経過する症例も存在する一方、急激な循環不全や突然死、胎児死亡する症例もあり、さまざまな経過をたどる¹⁾。しかし胎児診断された ALVT は出生後に診断された症例よりも重症であることが多い^{8,9)}との報告もあり、胎児診断症例は突然死のリスクが高いことが示唆される。さらに ALVT の胎児診断された児が出生直後に蘇生となり day 0 で手術介入を要した Nakamura らの報告¹⁰⁾がある。その報告では本症例と同様に胎児期からの心収縮力低下、著明な左室拡大、7 mm のトンネル径を呈していた。そのような報告から出生後の突然死を考慮し出生直後の手術介入の方針とした。そのため病院間、他職種と連携し術前シミュレーションを行い娩出に備え、出生後 2 時間で手術介入し、良好な成績を得た。しかし本症例では出生後の血行動態は落ち着いており十分な術前検査が行えた可能性や新生児期後期～乳児期早期まで待機することで術後の capillary leak を軽減できる可能性など、出生直後に介入が必ずしも必要であったかは疑問が残る。手術時期に関しての基準などの指針はないが、術前にチーム方針を固め術前から十分な準備をすることがより安全な治療となりうる。

結 語

胎児診断された ALVT に対して娩出 2 時間後に開心術を行い救命し得た症例を経験した。胎児診断により重症度をチーム全体で把握できたことが周的な準備と緊急手術を含めた円滑な治療を可能にした。本症例には冠動脈起始異常、および大動脈弁膜症を合併していることが多く、その手術に臨むにあたっては、冠動脈起始部への外科的介入、大動脈弁への遠隔期介入を念頭に置くべきである。

文 献

- 1) McKay R, Anderson RH, Cook AC. The aorto-ventricular

- tunnels. *Cardiol Young* 2002 ; 12 : 563-80.
- 2) Ho SY, Muriago M, Cook AC et al. Surgical anatomy of aorto-left ventricular tunnel. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 65 : 509-14.
 - 3) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Aortico-left ventricular tunnel. *Cardiac Surgery*. 4th ed. London : Churchill Livingstone ; 2013, pp 1337-8
 - 4) Knott-Craig CJ, van der Merwe PL, Kalis NN et al. Repair of aortico-left ventricular tunnel associated with subpulmonary obstruction. *Ann Thorac Surg* 1992 ; 54 : 557-9.
 - 5) Henaine R, Di Filippo S, Dauphin C et al. Simple repair of aortico-left ventricular tunnel in a newborn with prenatal diagnosis. *J Card Surg* 2008 ; 23 : 368-70.
 - 6) Bautista-Hernandez V, Portela F, Marcos-Alonso S et al. Pericardial single-patch repair of right coronary artery from aorto-left ventricular tunnel. *Pediatr Cardiol* 2010 ; 31 : 714-6.
 - 7) Sousa-Uva M, Touchot A, Fermont L et al. Aortico-left ventricular tunnel in fetuses and infants. *Ann Thorac Surg* 1996 ; 61 : 1805-10.
 - 8) Truong BL, Moreau De Bellaing A, Vialle E et al. Prenatal diagnosis of aorto-left ventricular tunnel with dysplastic bicuspid aortic valve : from fetal cardiac failure to favorable outcome. *Front Pediatr*. doi : 10.3389/fped. 2020.00069
 - 9) Kolcz J, Januszewska K, Malec E. Successful repair of aorto-left ventricular tunnel diagnosed prenatally. *Cardiol Young* 2005 ; 15 : 219-22.
 - 10) Nakamura Y, Miyaji K, Yoshii T. Aorto-left ventricular tunnel successfully repaired immediately after birth. *Ann Thorac Surg* 2016 ; 101 : 1988-90.